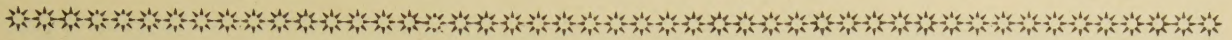


FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS-LARIBOISIÈRE-SAINT-LOUIS



PARIS VII

Année 1971

THÈSE

N°

6

pour le

DOCTORAT en MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BRUSTIER, née ROCHER, Michèle, Marie, Antoinette

née le 2 Novembre 1943 à PARIS (12ème)
ancienne Externe des Hôpitaux de Paris



Présentée et soutenue publiquement le

1971



_ SEBOCYSTOMATOSE _

_ STEATOCYSTOMES MULTIPLES _



Président : Monsieur le Professeur DEGOS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS-LARIBOISIÈRE-SAINT-LOUIS



PARIS VII



Année 197



THÈSE

N°



pour le

DOCTORAT en MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BRUSTIER, née ROCHER, Michèle, Marie, Antoinette

née le 2 Novembre 1943 à PARIS (12ème)
ancienne Externe des Hôpitaux de Paris



Présentée et soutenue publiquement le

197 .



_ SEBOCYSTOMATOSE _

_ STEATOCYSTOMES MULTIPLES _



Président : Monsieur le Professeur DEGOS

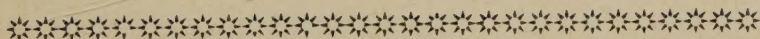
 A NOTRE PRESIDENT DE THESE, **MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEGOS**

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES CUTANÉES ET SYPHILITQUES
A LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS.

MEDECIN DE L'HOPITAL SAINT-LOUIS.

CHEVALIER DE LA LEGION D'HONNEUR.

QUI A BIEN VOULU NOUS FAIRE L'HONNEUR
DE PRÉSIDER CETTE THÈSE.





G A NOTRE MAITRE, **MONSIEUR LE DOCTEUR P. DE GRACIANSKY**

MEDECIN DE L'HOPITAL SAINT-LOUIS

En témoignage de notre profonde reconnaissance pour
l'enseignement qu'il nous a donné dans son Service.



G A NOTRE MAITRE, MONSIEUR LE DOCTEUR ROBERT LECLERQ.

MEDECIN-ASSISTANT A L'HOPITAL SAINT-LOUIS

QUI NOUS INSPIRA LE SUJET DE CETTE THESE ET NOUS
AIDA DE SES CONSEILS,

en témoignage

de notre profonde reconnaissance.

INTRODUCTION.

A l'occasion de l'observation d'un malade atteint de sébocystomatose, il nous a paru intéressant de tenter de faire une synthèse des connaissances actuelles sur cette affection peu fréquente.

Cette affection décrite par GUNTHER sous le nom de "sébocystomatose", le fut également par PRINGLE sous celui de "steatocystoma multiplex". Elle se traduit par la survenue lors de l'adolescence de kystes de taille variable, sphériques, sans orifice folliculaire, qui se multiplient progressivement et se disséminent sur tout le tégument. Ces kystes prédominent sur le tronc et contiennent un liquide huileux.

L'affection semble parfois héréditaire; son étiopathogénie est encore mal connue.

Nous nous proposons donc, après avoir rapporté l'observation détaillée de notre malade, de faire l'historique de l'affection. Nous essayerons ensuite de définir les critères de diagnostic de la maladie en nous fondant sur la comparaison des deux observations princeps de PRINGLE et GUNTHER.

Sur ces critères nous retiendrons un certain nombre d'observations de sébocystomatose qui nous permettrons de compléter la description clinique de l'affection.

Nous envisagerons ensuite le problème de l'étiopathogénie de la sébocystomatose; en discuterons les diagnostics différentiels et évoquerons les tentatives de traitement.

OBSERVATION.

Monsieur R.J.C., 22 ans $\frac{1}{2}$, consulte le Docteur Robert Leclercq en clientèle privée, le 22 Novembre 1969, pour une éruption disséminée sur l'ensemble du tronc et sur la racine des membres avec quelques éléments isolés sur le cou, le visage, et la longueur des membres.

Description clinique:

Cette éruption est faite de nodules dont la taille varie de celle d'une tête d'épingle à celle d'une noisette. Certains éléments, les plus gros, sont sous-cutanés, se mobilisant sur les plans cutanés et profonds. Ils sont principalement disposés au-dessus et au-dessous des plis inguinaux et remontent de part et d'autre de la ligne blanche.

Lorsque la peau est tendue par une traction digitale, l'aspect de certains est un peu bleuté, translucide, laissant présumer la présence d'une collection liquidienne.

Lors de la biopsie pratiquée sur l'un de ces éléments, qui a été facilement isolé à l'incision, l'aspect était celui d'une vessie natatoire.

-D'autres éléments, beaucoup plus nombreux, de moindre taille, sont groupés aux aisselles, dont ils occupent toute la cavité ainsi que le pilier antérieur. Ce sont de petits éléments dont la taille varie de celle d'une tête d'épingle ordinaire à celle d'une tête d'épingle à chapeau (1 à 3 mm.)

Les uns sont intradermiques ,les autres sous-cutanés se mobilisant avec la peau.

Leur teinte ,blanc cireux, laisse présumer un contenu de type kyste épidermique.

- Si le premier type d'éléments prédomine à la racine des cuisses et le second aux aisselles, les deux types apparaissent mélangés sur la poitrine, où l'on observe aussi bien de petits éléments blanc cireux que quelques éléments translucides d'assez grande taille ou quelques petits éléments blancs marqués d'une tache noire qui peut suggérer la présence d'un poil.

- Sur le dos et la région lombaire l'éruption est beaucoup moins caractérisée , ne comportant qu'un nombre limité d' éléments de petite taille, les uns sous-cutanés, les autres intradermiques dispersés sur un fond d'acné manifestée par la présence de comédons et de quelques pustulettes .L'une d'entre elles,cernée d'un d'un halo inflammatoire, est d'un blanc crémeux.

- Sur les bourses: trois kystes d'aspect cireux ayant l'aspect habituel des kystes épidermiques des bourses.

- Au niveau du visage: quelques rares kystes. L'un siège au milieu du front, deux kystes siègent à la queue du sourcil gauche. Sont associés quelques éléments d'acné microkystique et quelques comédons sur les deux joues et principalement à droite.

- Au niveau du cuir chevelu: un kyste sous cutané pariétal gauche,un kyste sous cutané pariétal droit.

-Les mains et les pieds sont indemnes.

-Les ongles des mains et des pieds sont normaux. Les dents sont normales.

Aucun des éléments ne présente de pore ni d'ouverture au sommet ou à la base.

Les kystes translucides sont rénitents; les kystes blancs sont fermes.

L'éruption serait apparue vers l'âge de 11 ans. Elle aurait débuté aux aisselles et à la poitrine.

Des phénomènes inflammatoires ont commencé vers l'âge de 15 ans dans l'aisselle gauche nécessitant deux interventions (incisions). Depuis cette époque certains kystes se sont enflammés et ouverts spontanément, donnant issue les uns à du pus, les autres à une matière d'aspect crayeux; d'autres, enfin, à un liquide d'aspect acqueux.

Le produit d'évacuation de certains kystes contenait des poils.

Le patient présente par ailleurs un pityriasis versicolor et deux verrues, mais aucune autre anomalie cutanée. Pas de séborrhée, pas d'alopécie.

Le malade avait été examiné à l'hôpital de Saint-Denis en 1962, par le Docteur Payenneville. Il avait reçu, alors, un traitement local.

Il avait d'autre part été suivi par le Docteur Labouche à l'hôpital maritime de Brest et subit à cette occasion une biopsie.

Il n'a subi aucun essai de vaccination, mais a reçu plusieurs cures d'antibiotiques: Terramycine, Lincocine, Vibramycine, qui ont inconstamment semblé faciliter la régression des phénomènes inflammatoires. L'efficacité des résultats semble liée à la date de l'antibiothérapie. Le seul antibiogramme pratiqué sur le contenu d'une collection suppurée a été négatif.

Par ailleurs il convient de préciser que le patient présente une morphologie plutôt longiligne. Ses cheveux sont blonds, les yeux bleus. Son teint est pâle.

Il présente un niveau intellectuel tout à fait normal puisque, titulaire du B.E.P.C., il a ensuite préparé un C.A.P. bancaire et il est actuellement programmeur à la Société Générale. L'examen général, enfin, est tout à fait normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

-Aspect du contenu kystique à la ponction:

La ponction de l'un des kystes a ramené un liquide huileux assez épais.

La ponction d'un autre kyste, plus volumineux, a ramené un liquide huileux plus fluide.

-Examen histologique (Docteur Guilaine):

Une première biopsie a porté sur un petit élément solide

de la fosse iliaque gauche (II-I2-I969).

"La coupe histologique montre sous un épiderme légèrement hyperplasique et lichénifié, un derme scléro-inflammatoire au sein duquel on trouve des glandes sébacées hyperplasiques avec des follicules ébauchant par endroits des kystes épidermiques.

Il n'y a aucune formation tuberculoïde, aucun signe de malignité. L'image histologique est tout à fait compatible avec le diagnostic de sébocystomatose".

La deuxième biopsie a porté sur un gros élément de la région inguinale gauche (5-I-I970).

"La coupe histologique montre une membrane malpighienne extrêmement mince, qui sur une grande surface reste tapissée par des cellules sébacées en grelots parfaitement différenciées avec un aspect clair et un gros noyau central. Plus en dehors existe un tissu conjonctif lâche filamenteux sans infiltrats inflammatoires.

Conclusion: l'image est bien celle d'une sébocystoadénomatose. Aucun caractère de malignité."

Par ailleurs un examen histologique pratiqué en 1966 dans le service du docteur LABOUCHE avait montré:

"Kyste intradermique à contenu lipidique (acide osmique), et dont la paroi est constituée par un épithélium pavimenteux aplati doublé extérieurement d'une gaine conjonctive dans laquelle on peut observer une formation pilaire. Sur certaines

coupés un segment de la paroi kystique est entièrement constitué par plusieurs assises de cellules sébacées en continuité avec les cellules malpighiennes."

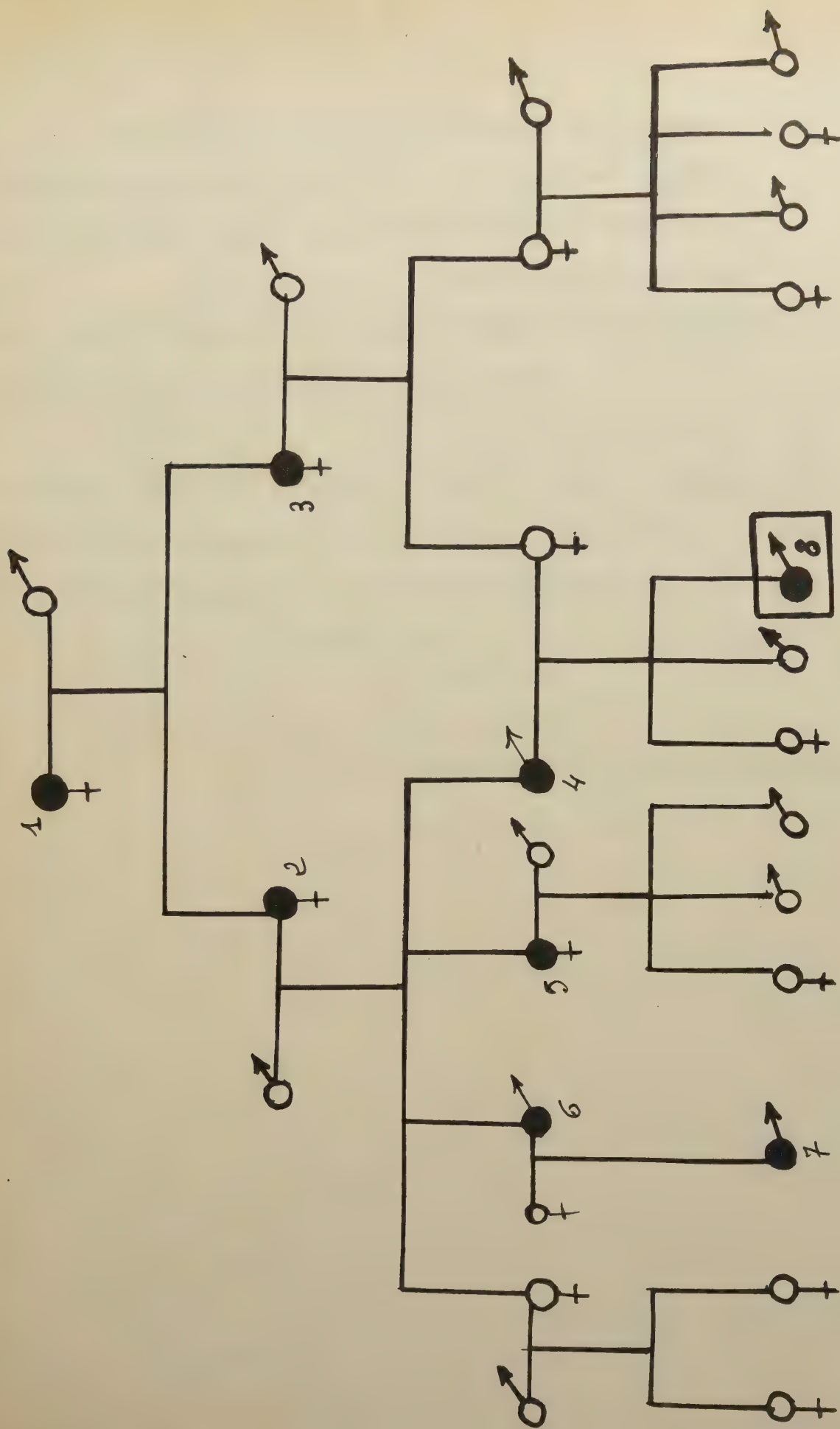
- GENETIQUE: étude de l'arbre généalogique.

La même affection est retrouvée à des degrés variables chez plusieurs membres de la famille de notre patient.

Les parents du patient sont cousins germains, ses deux grand-mères étant soeurs.

Sur quatre générations huit personnes sont atteintes.

- 1) - CLEMENTINE: arrière-grand-mère du patient, décédée à ?
aurait présenté des kystes volumineux et très nombreux.
- 2) - LOUISE: grand-mère paternelle du patient , décédée à 52 ans
d'un cancer du sein. Présentait d'assez nombreux kystes des
aisselles et de la poitrine.
- 3) - LUCILE: grand-mère maternelle, 77 ans, soeur de Louise,
présente des kystes du visage et des aisselles.
- 4) - LEON: père du patient, 48 ans, ouvrier spécialisé, présente
des kystes volumineux qui prédominent au cuir chevelu
avec alopécie sur les kystes (volume: 3 à 4 cm.) et au
visage. Mais il présente également de très nombreux kystes
sur la poitrine , le dos, au niveau des aisselles et des
régions inguinales.
- 5) - SUZANNE: tante du patient, 51 ans, présente un kyste du



visage et des kystes disséminés sur le corps.

- 6) - GASTON : oncle du patient, 43 ans, présente des kystes volumineux du cuir chevelu, mais moins nombreux cependant que chez son frère Léon.
- 7) - JEAN-MICHEL : cousin germain du patient, 10 ans, présente deux à trois petits kystes blanchâtres sur les joues.
- 8) - Le patient.

On remarque que sur les huit personnes atteintes : quatre femmes et quatre hommes sont touchés; la proportion d'individus atteints est approximativement de 1 sur 3; enfin chaque malade a un ascendant (père ou mère) atteint.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES. (suite)

(pratiqués dans le service du Docteur Labouche)

Glycémie : 0,85 g./l

Cholestérolémie : 1,95 g./l - $\frac{E}{T}$ = 0,71

Protidogramme)
) normaux
Lipidogramme)
)

B.W. : négatif

Lavement baryté : dolichocolon

recherche de polypose ou diverticulose
intestinale négative.

- HISTORIQUE.

On attribue habituellement les deux premières descriptions de la maladie à PRINGLE en 1899, sous le titre " Steatocystoma multiplex" ,et à GUNTHER en 1917 sous celui de "Sebocystomatosis".

Il convient toutefois de préciser qu'en 1896 DUBREUILH et AUCHE, à Bordeaux, avait décrit sous le vocable de "Kystes graisseux sudoripares", une affection semblable, ainsi que BOSELLINI en 1898 sous le titre " Steatocysti multiple dei follicoli pilosebacei".

(D'autre part ,si l'on en croit INGRAM et OLDFIELD, des observations de kystes multiples auraient été rapportées bien avant celle de PRINGLE. Ces auteurs citent les publications suivantes publiées

- en 1793 par LUDWIG , en 1822 par DAGORN, par RAYER en 1835, par JAMIESON en 1873, par PAGET en 1870, MAC LAREN en 1886, RADCLIFFE et CROCKER en 1888, ainsi que par CHIARI en 1890 qui aurait fait alors une étude histologique approfondie.

Il est cependant difficile d'affirmer que tous ces cas se rapportent bien à l'affection décrite plus tard par GUNTHER sous le nom de sébocystomatose).

Nous continuons donc à considérer que les premières observations détaillées de l'affection qui nous intéresse sont bien dues à PRINGLE, GUNTHER, DUBREUILH et AUCHE , et BOSELLINI.

Peu après l'observation de GUNTHER, la même année en 1917, KLAUSSNER fit paraître deux observations de l'affection dont il souligne le caractère héréditaire. Plus tard de nombreuses publications vinrent compléter les descriptions initiales. Nous n'en citerons que quelques unes , telle l' observation de ORR en 1922; l'étude histologique détaillée de ORMSBY et FINNERUD en 1930 à propos de deux cas de sébocystomatose; le travail de SEZARY et COBLENTZ en 1931 sur un cas familial, à propos duquel ils émettent l'hypothèse d'une malformation congénitale et qu'ils intitulent " Maladie polykystique héréditaire". Puis LISI en 1932 décrit une forme généralisée et une forme circonscrite de l'affection, en évoque la nature naevique et propose les termes de "naevi kystiques trichosébacés du tronc".

Nous citerons ensuite les travaux de MOUNT en 1937 , d'INGRAM et OLDFIELD (1937) . En 1938 sous le titre de " kystes sébacés translucides" GOUGEROT et CARTEAUD décrivent une maladie tout à fait superposable à la sébocystomatose de GUNTHER, tant cliniquement qu'histologiquement. En 1943 SEZARY, BOLGERT, VERNE-MOUZE publient un cas qui sera détaillé dans la thèse de BEUGNON consacrée à une étude approfondie de la maladie et dans laquelle

l'auteur insiste sur la fréquence d'une hyperlipémie associée. (Viennent ensuite les observations de TOURAINE et MEUNIER, de TOURAINE ,SOLENTE, et MEUNIER).

En 1948 NOOJIN et REYNOLDS publient un cas familial de sébocystomatose atteignant 12 personnes en 4 générations.

Puis AMERLINCK en 1949 fait paraître une observation familiale faisant état de 19 cas en 4 générations.

Suivent les observations d'ANDERSON (1950), DOGLIOTTI et VISETTI (1956); SAPPUPPO (1956).

CONTRERAS et COSTELLO en 1957 signalent dans trois observations la présence de formations pilaires embryonnaires dans les kystes.

Enfin citons l'observation de BARSKY et DUN en 1964.

L'observation de LABOUCHE, BALOUET, PHARAMOND, en 1966 décrit notre malade et nous remercions le Docteur Labouche de l'aide qu'il nous a apportée en nous communiquant les éléments de son dossier.

C'est en comparant les deux observations initiales de PRINGLE et de GUNTHER qu'il nous a semblé possible d'établir les critères permettant de reconnaître cette affection.

COMPARAISON DES DEUX CAS.

PRINGLE J.J.

A case of peculiar multiple sebaceous cysts.

(Steatocystoma multiplex)

Brit.Journ.of Derm.and Syph. 1899,11,381.

GUNTHER H.

Über eine besondere talgdrüsenaffection.

(Sebocystomatosis).

Derm. Wchnschr. 1917,64,481.

PRINGLE

<u>Sexe</u>	masculin
<u>age</u>	21 ans
<u>début</u> par	vers 17 ans apparition d'une petite "boule" au niveau de l'ombilic.
<u>évolution</u>	des tumeurs identiques continuèrent à apparaître jusqu'à environ huit mois avant sa consultation. Depuis le nombre semble avoir diminué: certains éléments ayant suppuré, d'autres s'étant résorbés.
<u>aspect du malade</u>	cheveux sombres - teint basané
<u>description des lésions:</u> -nombre -siège -volume -forme -relief -aspect	innombrables petites tumeurs saillantes sur le cou, le thorax, les régions axillaires, l'abdomen, le dos, quelques uns disséminés sur les régions inguinales. de celui d'un grain de millet à celui d'un gros pois, et même d'une fève. arrondis, hémisphériques, semi-ovales. saillants semi-translucides, gélatineux.

GUNTHER

masculin

22 ans

vers 20 ans

par l'apparition de quatre "boutons" de la taille d'un grain de mil, dans la région sternale

progressivement il s'en forme davantage; progression descendante (dans la région sternale).

cheveux blonds
teint pâle, yeux bleus.

48 éléments

sur une surface grande comme la paume de la main, dans la région sternale.

gros comme des grains de poivre.

surélevés

PRINGLE

<u>description des lésions</u> (suite)	
coloration	teinte bistre de la peau voisine mais les lésions les plus grosses avaient une teinte bleutée(présence de télangiec- tasies).
peau sus-jacente	amincie
rapports avec les plans sous-jacents	librement mobiles dans le tissu sous- cutané.
consistance	les plus gros kystes avaient une consis- tance quelque peu élastique,semi-fluc- tuante.
distribution des lésions	grossièrement symétrique.Un grand nombre de lésions étaient agglomérées dans le creux axillaire,la région pectorale voi- sine et la face antérieure des bras. Les tumeurs les plus importantes étaient réunies étroitement en une bande de deux pouces de large s'étendant d'un mamelon à l'autre;Verticalement à partir de cette bande s'étendait une bande de même lar- geur sur trois pouces de l'appendice xyphoïde à l'ombilic.
symptomatologie	0
contenu des kystes à la ponction	abondant <u>liquide</u> semblable à du lait écrémé,peu épais.
<u>Biopsie-Histologie</u>	-L'épiderme est intact au-dessus de la tumeur.La seule modification notable étant l'aplatissement de la papille au niveau de la convexité de la tumeur. -Le kyste est distinctement séparé de l'épiderme par une couche importante de tissu conjonctif.

GUNTHER

Les éléments ont parfois en leur milieu une coloration plus sombre, bleuâtre.

normale

0

après incision issue d'une grosse goutte d'un liquide jaunâtre sirupeux à peine trouble.

-L'épiderme au-dessus des kystes est normal.

-entre l'épiderme et les kystes se trouve une mince couche de tissu conjonctif.

PRINGLE

Histologie(suite)

- Le kyste est entouré par un épithélium de 1 à 2 couches à certains endroits, de plusieurs couches ailleurs, mais toujours présent.
- les cellules sont de forme ovale, sphéroïde, parfois un peu allongée; mais elles ne ressemblent jamais à la couche la plus externe de l'épiderme et n'ont jamais tendance à se transformer en épithélium corné. Au contraire cet épithélium est de type glandulaire. Les couches les plus internes semblent se nécroser, mais les plus externes sont normales et s'appuient par l'intermédiaire d'une membrane basale sur le tissu conjonctif voisin disposé en couches concentriques (sous l'effet de la pression de la tumeur).
- Adhérents au côté des kystes on peut voir des lobules de cellules glandulaires: lobules de glandes sébacées par endroits atrophiés par la pression. L'épithélium de ces lobules paraît être en continuité directe avec celui des parois du kyste.
- Dans le voisinage immédiat des kystes présence de nombreuses glandes sébacées hypertrophiées.
- Dans les coupes examinées, le trajet du conduit à partir du kyste ne peut être tracé de façon définie, mais entre le kyste et la surface se trouvent des sections de follicule pileux et de canal sébacé.
- De nombreux amas de glandes sudoripares se trouvent dans le tissu conjonctif mais ne semblent pas concernés.

Pathogénie

La tumeur semble donc provoquée par l'hypertrophie d'une glande sébacée, la liquéfaction de son contenu, et la rétention de sa sécrétion. Tous les lobules de la glande ne semblent pas se distendre et s'atrophier en même temps. Les lobules sont comprimés sur le côté par l'augmentation de la tumeur, mais

GUNTHER

Les kystes sont entourés par une membrane épithéliale(elle-même formée de 1 à 2 couches) et à l'extérieur par une mince couche circulaire de tissu conjonctif

Les cellules plates de la membrane ont un noyau allongé, presque en forme de batonnet, dont l'axe est tangentiel au kyste.

En plusieurs endroits de la membrane du kyste on trouve séparés seulement par quelques cellules conjonctives de petits "débris" fusiformes de glandes sébacées limités par une membrane formée d'une seule couche et contenant des cellules sébacées pleines de produit de sécrétion. Les éléments glandulaires semblent aplatis par le kyste. En d'autres endroits ces formations sont englobées dans la membrane kystique un peu élargie à ce niveau. Dans le voisinage immédiat des kystes on trouve de grands fragments de glandes sébacées normaux.

présence de follicules pileux et de glandes sudoripares normaux.

La localisation constante des kystes au voisinage étroit des glandes sébacées et la localisation de fragments de glandes aplatis le long de la membrane kystique permettent de conclure qu'il existe un rapport étiologique entre kystes et glandes sébacées. Les kystes naissent probablement de la dilatation et de l'obturation d'un tube glandulaire.

PRINGLE

Pathogénie(suite)	restent en continuité avec elle. Il est possible que ces lobules normaux continuent leur fonction et déversent leurs sécrétions dans le kyste qui est formé par le reste de la glande. La tumeur alors n'est pas simplement un kyste par rétention de la glande qui est en train de s'atrophier, mais joue le rôle d'un réceptacle de la sécrétion de la partie de la glande restée normale. Si l'orifice de la glande est complètement obstrué, toute la glande se distend et l'épithélium s'atrophie.
Acné, séborrhée, comédons.	pellicules, état séborrhéique, huileux du nez et des joues. comédons sur le nez et les parties latérales du cou.
hérédité	non précisée

GUNTHER

non précisée

Il apparait d'après cette "confrontation" que les deux auteurs ont décrit une même maladie, dans sa forme généralisée pour PRINGLE , et dans sa forme circonscrite pour GUNTHER . Ce parallélisme des deux observations ne nous permet donc pas de distinguer, comme le fait TOURAINE dans "l'hérédité en médecine", sébocystomatose et stéatocystomes multiples.

Pour TOURAINE en effet, le " Stéatocystoma multiplex de PRINGLE" synonyme de "maladie polykystique sébacée héréditaire de SEZARY et LEVY-COBLENTZ, de "kystes cutanés folliculaires" de BOSELLINI, de "naevi kystiques pilosébacés" de LISI, serait une forme assez rare débutant à la naissance ou à la puberté, survenant chez des sujets à peau normale et se traduisant par de petites tumeurs kystiques multiples à contenu caséux ou huileux. Presque tous les cas seraient familiaux.

Alors que la "sébocystomatose" de GUNTHER apparaîtrait plus tard, sur un grand terrain séborrhéique avec acné polymorphe et se traduisant par de nombreux kystes pateux ou caséux dans les régions séborrhéiques. D'assez nombreuses observations familiales montreraient une hérédité en dominance régulière.

Or il ressort des observations comparées de PRINGLE et GUNTHER que dans les deux cas:

- l'affection débutait lors de l'adolescence, chez de jeunes hommes;
- qu'elle se traduisait par l'existence de formations kystiques multiples, dont certaines avaient un contenu liquidien huileux;

- que le mode d'apparition des kystes était identique.
- les aspects histologiques étaient parallèles
- que aucun des auteurs ne signalait alors de notion héréditaire
- et que seul PRINGLE signalait l'existence ,chez son malade,
d'un discret état séborrhéique du visage.

Il ne semble donc pas exister d'argument permettant de distinguer les deux affections.

Cette comparaison nous permet de définir les critères de diagnostic de la maladie.

Il s'agit donc

- d'une affection cutanée polykystique, dont les kystes ne présentent aucun orifice folliculaire, pertuis ou comédon.
- dont le contenu kystique est un liquide huileux, du moins dans les éléments les plus importants.
- et dont l'histologie paraît assez bien définie.

Le plus souvent en effet, les kystes sont entourés d'un épithélium malpighien d'épaisseur variable suivant la taille et le stade de maturité du kyste, lui-même entouré de faisceaux de tissu conjonctif disposés concentriquement. .

Des lobules sébacés sont soit adossés à la paroi, soit compris dans son épaisseur.

C'est sur ces critères que nous avons retenu, parmi toutes les publications concernant la sébocystomatose ou les stéatocystomes multiples les observations suivantes qui nous permettront de tracer avec plus de

précision un tableau clinique de l'affection.

Les observations éliminées l'ont été le plus souvent en raison de leur manque de précisions(la description du contenu kystique et l'histologie, en particulier, n'étant pas toujours mentionnées.)

OBSERVATIONS RETENUES

(citées dans l'ordre chronologique de leur publication).

- DUBREUILH, AUCHE (1896): kystes graisseux sudoripares.
- BOSELLINI (1898): beitrage zur lehre von den multiplen follicularen-Hautcysten.
- PRINGLE (1899): a case of peculiar multiple sebaceous cysts (STEATOCYSTOMA MULTIPLEX).
- MAC PHEDRAN (1905): multiple sebaceous cysts.
- GUNTHER (1917): Ueber eine besondere Talgdrusen affection (SEBOCYSTOMATOSIS).
- KLAUSSNER (1917): Ueber angeborene bzw. hereditäre cystenbildung im Bereiche der Talgdrusen. -(2 cas)-
- ORR (1924): a case of multiple symmetrical cutaneous cysts or "steatocystomata".
- ORMSBY, FINNERUD (1930): steatocystoma multiplex. -(2 cas)-
- SEZARY, LEVY-COBLENTZ (1931): maladie polykystique épidermique héréditaire.
- LISI (1932): Nevo cistico tricosebaceo diffuso del tronco.-(2cas)-
- ROXBURGH, MUENDE (1933): a case of sebocystomatosis.
- WAY (1934): steatocystoma multiplex.
- BEERMAN (1935): multiple sebaceous cysts.
- LYNCH (1936): steatocystoma multiplex (Pringle) ;sebocystomatosis (Gunther).
- MOUNT (1937): steatocystoma multiplex.

- ROSEMBERG; STILLIANS (1938): steatocystoma multiplex.
- GOUGEROT, CARTEAUD (1938): kystes sébacés translucides multiples.
- SEZARY, BOLGERT } (1943): sébocystomatose (maladie polykystique
VERNEMOUZE } de la peau).
- TOURAINE, MEUNIER (1944): Sébocystomatose héritée en dominance.
- TOURAINE, SOLENTE) (1944): un cas de sébocystomatose.
MEUNIER)
- TOURAINE, FOUCQUIER (1947): épithéliomatose et sébocystomatose sur
corps étrangers datant de 29 ans.
- FERNET, PERTHAIN) (1947): un cas de sébocystomatose.
BASTARD)
- NOOJIN, REYNOLDS (1948): familial steatocystoma multiplex.
- MACHACEK (1948): steatocystoma multiplex .
- AMERLINCK (1949): sébocystomatose héréditaire.
- ANDERSON (1950): sebocystomatosis.
- SCHIFF (1953): steatocystoma multiplex.
- RONCHESE (1953): steatocystoma multiplex.
- LEWIS (1953): generalized steatoma, associated with hypercholeste-
rolema.
- ROSETTI (1955): contributo allo studio della sebocistomatosi
di Gunther.
- DOGLIOTTI, VISETTI (1956): sebocistomatosi di Gunther. -(2 cas)-
- SAPPUPPO : su tre casi familiari di così detta sebocistomatosi di
(1956) Gunther;(malattia policistica ,epidermica ,ereditaria
di Sézary e Lévy-Coblentz).

Nous avons éliminé les observations qui suivent:

- L'observation de ROBINSON (1934): Sebocystomatosis or steatomatosis
semble se rapporter à un cas de kystes sébacés multiples; l'auteur signale en effet l'issue de substance sébacée à la pression des kystes.
- L'observation de HUNT (1936) : "A case of steatocystoma multiplex(Pringle);sebocystomatosis(Gunther)."
où l'auteur décrit des kystes multiples dont l'aspect du contenu n' est pas précisé et dont l'histologie montre un aspect de kyste épidermique.
- L'observation de SATENSTEIN (1937): "steatocystoma multiplex congenitale"
qui ne précise pas l'aspect du contenu kystique ni l'histologie
- Dans la publication d' INGRAM ET OLFIELD (1937): " Kystes sébacés héréditaires",
l'aspect du contenu kystique n'est pas précisé et l'histologie n'est pas caractéristique de l'affection qui nous intéresse.
- SACHS(en 1938) publie une observation intitulée "stéatocystomes multiples congénitaux(10 cas en 3 générations)",
mais il décrit un contenu kystique caséeux; et par ailleurs l'histologie montre un aspect de kyste épidermique avec réaction granulomateuse.

- Dans l'observation de SMITH (1938): "A case for diagnosis: steatocystma multiplex ?"
l'histologie et l'aspect du contenu kystique ne sont pas précisés
- COSTELLO (1939), dans son observation: "steatocystoma multiplex resembling acne vulgaris",
décrit des lésions kystiques multiples présentant une ouverture folliculaire excentrique à travers laquelle la substance sébacée peut être exprimée.
- LEWIS (1948), dans sa publication: "multiple sebaceous cysts of the vulva",
décrit un cas de kystes multiples de la vulve dont un certain nombre présente un orifice folliculaire et dont l'histologie montre un contenu corné (kystes épidermiques probables).
- VAN KEEBERGEN (1949): publie trois cas de "Sébocystomatose localisée du scrotum". IL s'agit là vraisemblablement de masses sébacées ou cornees ce que l'histologie semble confirmer.
- DOCKX (1952) dans son observation: "un cas de sébocystomatose, (cas familial),
décrit un cas de kystes multiples; mais l'aspect du contenu kystique n'est pas précisé et l'histologie montre la structure de kystes sébacés typiques.
- VAN DER MEIREN (en 1952) publie "un cas de sébocystomatose";
mais certains kystes sont ombiliqués; par ailleurs l'histologie et l'aspect du contenu kystiques ne sont pas précisés.

- SCHIFF (1953) dans une publication intitulée "steatocystoma multiplex?, calcified fibromata?."

décrit, chez un malade, la présence de trois formations kystiques probablement calcifiées qui ne semblent avoir aucun rapport avec la sébocystomatose.

- VINEGARD et SCOTT (1961) publient: "steatocystoma multiplex with pachyonychia congenita (8 cases in 4 generations)"

Mais ils ne précisent pas l'aspect du contenu kystique et l'histologie ne paraît pas caractéristique de l'affection (kystes épidermiques probables).

- BUREAU et BARRIERE (1966) publient un cas de "Sébocystomatose diffuse" mais, comme a bien voulu nous le confirmer Monsieur le Docteur BARRIERE, l'aspect du contenu kystique n'a pas été précisé et l'histologie était plutôt en faveur de kystes épidermiques.

- NASEMANN et BANDEMAN (en 1967) publient une observation intitulée: "sérocystomatose associée à une épidermolyse bulleuse simple héréditaire évoluant actuellement à bas bruit"

Mais l'histologie et le contenu kystiques ne sont pas précisés.

DEFINITION des caractères de la sébocystomatose, fondée sur
46 observations de la littérature.

Il s'agit d'une maladie polykystique survenant le plus souvent
lors de l'adolescence , et avec une fréquence sensiblement égale dans
les deux sexes.

Les kystes, qui ne présentent aucun orifice folliculaire, sont sphériques , de couleur normale ou jaunâtre, de consistance molle ou ferme.
Ils prédominent sur le tronc, dans la région médiathoracique et
axillaire et leur contenu est le plus souvent un liquide huileux.

L'affection peut être héréditaire, se transmettant sur le mode dominant.

L'histologie des kystes est bien caractérisée. Leur étiopathogénie
paraît encore obscure.

TABLEAU CLINIQUE

DE LA MALADIE .

SEXE.

Sur 99 malades présentant l'affection, le sexe était réparti comme suit

♀	♂
44	55

Ces résultats montrent une discrète prédominance de l'affection dans le sexe masculin.

Ceci s'oppose à ce que pensaient certains auteurs comme MOUNT, qui affirmait que la maladie survenait essentiellement chez l'homme et donnait un pourcentage de trois hommes pour une femme; ou ANDERSON pour qui l'affection ne survenait qu'exceptionnellement chez la femme.

RACE.

Sur 99 cas où la race ou l'origine ethnique étaient précisées nous avons relevé les résultats suivants:

RACE BLANCHE	78
RACE NOIRE	19
RACE JAUNE	2

Parmi les 78 cas de race blanche :

- 13 cas proviennent de publications américaines
- 5 cas " " anglaises
- 19 cas " " belges
- 8 cas " " allemandes
- 23 cas " " françaises
- 10 cas " " italiennes

AGE DE DEBUT DE LA MALADIE

sur 45 cas à propos desquels le début de la maladie est précisé

age de début	nombre de cas
naissance	2
première enfance	3
10 à 15 ans	II
16 à 20 ans	I7
21 à 25 ans	7
26 à 30 ans	2
31 à 35 ans	I
36 à 40 ans	2

L'affection débute donc le plus souvent dans l'adolescence.

Cependant il est difficile de fixer avec précision l'age de début des kystes puisqu'ils ne sont souvent pas visibles à leur stade initial et qu'ils ne sont alors perceptibles qu'à la palpation.

NOMBRE DE KYSTES

Le nombre de kystes est souvent très difficile à évaluer.

La plupart des auteurs ne précisent pas ce nombre, n'en donnant qu'une estimation approximative.

C'est ainsi que sur 42 observations évaluant ou précisant ce nombre

- dans 16 cas les kystes étaient qualifiés

- d'innombrables
- de multiples
- de très nombreux
- ou de plusieurs centaines

(LISI, PRINGLE, SEZARY et LEVY-COBLENTZ)

- dans 10 cas les kystes étaient

- nombreux

(FERNET, PERTHAUD et BASTARD)

- 2 observations précisaient

- plus de 200

(TOURAINÉ ,SOLENTÉ et MEUNIER)

- 1 observation précisait

- 140 environ (COSTES)

- 7 observations précisaient

- une centaine (DUBREUILH et AUCHE)

- 1 observation précisait

- 48 kystes (GUNTHER)

- 3 observations précisait une vingtaine (TOURAINÉ Et MEUNIER)
- 1 observation précisait 4 kystes (ANDERSON)

Ces résultats nous permettent toutefois de conclure que le nombre de kystes varie de plusieurs centaines à quelques kystes, laissant présumer qu'il existe une forme circonscrite de l'affection, et une forme disséminée et profuse.

Cependant il semble fréquent que les kystes soient multiples, de l'ordre de plusieurs centaines.

FORME ET VOLUME DES KYSTES

Le volume des kystes varie de la taille d'une tête d'épingle à celle d'une grosse noix, en passant par celle d'une lentille et d'un pois.

Les plus petits kystes sont le plus souvent comparés à des "grains de mil" (MOUNT, BOSELLINI, PRINGLE), des "têtes d'épingle" (CONTRERAS et COSTELLO, TOURAINE, SOLENTE et MEUNIER). Mais ils ont été parfois comparés à des "grains de blé" (COSTES), ou à des "grains de chanvre" (LISI).

Quant à la taille des kystes les plus volumineux, elle est souvent comparée à celle d'une noisette (AMERLINCK), mais également à celle d'une noix (TOURAINE, FOUCQUIER), d'une cerise (SEZARY et LEVY-CO COBLENTZ, BOSELLINI), d'un pois (LISI), d'un gros pois (DUBREUILH et AUCHE);

Certains auteurs cependant donnent des mesures plus précises ainsi/:

NOOJIN et REYNOLDS: 1 à 5 cm de diamètre

MATHURIN, MAFART : 2 à 8 mm

Les kystes sont donc comme le montrent ces comparaisons le plus souvent sphériques; Ils peuvent cependant avoir une forme ovalaire comme le précisent certains auteurs, ainsi TOURAINE et FOUCQUIER qui comparent certains kystes à une amande, ou KLAUSSNER un haricot. ON a signalé par ailleurs des kystes polylobés (SEZARY, BOLGERT, VERNE MOUZE).

COULEUR DES KYSTES.

Les kystes peuvent être:

- soit de la couleur de la peau voisine
- soit jaunâtres
- soit bleuâtres

La plupart des auteurs décrivent chez un même malade la coexistence de kystes jaunâtres et bleutés, ou de la coloration de la peau et bleutés (PRINGLE, SAPPUPPO).

Certains auteurs ont cependant remarqué que la couleur des kystes pouvait varier avec leur taille ou avec leur forme.

Ainsi ORMSBY et FINNERUD décrivent:

- des petits kystes et des kystes de taille moyenne de couleur jaunâtres.
- des gros kystes de la couleur de la peau voisine.

LABOUCHE, BALOUET et PHARAMOND distinguent des kystes sphériques bleutés et des kystes ovalaires jaunâtres.

Signalons par ailleurs que certains auteurs ont décrit des kystes blanchâtres (SEZARY, BOLGERT, VERNEMOUZE)

Enfin PRINGLE, DUBREUILH et AUICHE, SAPPUPPO ont signalé la présence de télangiectasies au sommet de certains kystes

CONSISTANCE DES KYSTES

Nombreux sont les auteurs qui décrivent chez un même malade la coexistence de kystes de consistance ferme et élastique et des kystes de consistance molle.

Il semble en fait , que la consistance des éléments soit variable avec leur stade d'évolution et de développement.

Comme le précisent certains auteurs les plus petits kystes sont le plus souvent fermes alors que les plus gros ont une consistance molle allant jusqu'à la pseudo-fluctuation.(CONTRERAS et COSTELLO, PRINGLE). DUBREUILH et AUCHE décrivent des kystes de consistance différente suivant leur profondeur dans la peau.

Ainsi"les tumeurs les plus petites sont hypodermiques et de consistance ferme.

les tumeurs de plus de 1 cm de diamètre sont intra-cutanées et présentent une mollesse pateuse

quant aux tumeurs les plus volumineuses ce sont aussi les plus superficielles et elles ont une consistance presque fluctuante"

Plusieurs auteurs enfin ont comparé la consistance des kystes à celle d'une capsule de gélatine (ANDERSON, ORR).

ABSENCE D'ORIFICE

L'absence d'orifice folliculaire, de pertuis ou de comédons au sommet ou à la base des kystes, entraînant l'impossibilité d'exprimer leur contenu par la pression, caractérise les stéatocystomes multiples.

Cependant de rares observations signalent quelques particularités dans la morphologie des kystes.

Ainsi CONTRERAS et COSTELLO(cas n°2) signalent que les plus petits kystes avaient un point noir au sommet; ils montrent ensuite que ce "point noir " correspond à la présence de poils embryonnaires.

BARSKY et DUN précisent dans leur observation que certains kystes présentent un orifice obturé par de la kératine.

Et SEZARY et LEVY-COBLENTZ révèlent que la "tumeur la plus volumineuse avait un point jaune au sommet".

Mais il n'est peut être pas exclu que de vrais kystes sébacés coexistent avec des stéatocystomes multiples.

SIEGE DES LESIONS

Les lésions prédominent en général sur le tronc ,dans la région médio-thoracique, - presternale

- et épigastrique.

(GUNTHER,LISI,DOGLIOTTI et VISETTI, SEZARY et LEVY-COBLENTZ
TOURAINÉ ,SOLENTÉ et MEUNIER)

- Les régions axillaires constituent également une des localisations les plus fréquentes.(DUBREUILH et AUCHE, SEZARY et LEVY-COBLENTZ, SAPPUPPO,ANDERSON)

-ainsi que les surfaces d'extension des membres supérieurs.(DOGLIOTTI et VISETTI, ORMSBY et FINNERUD).

- La face est très souvent atteinte mais les kystes y sont en général peu nombreux. Ils peuvent siéger au niveau du front, des arcades sourcilières et sourcils, des tempes, des sillons naso-géniens,régions rétro-auriculaires(TOURAINÉ,SOLENTÉ et MEUNIER).On a même signalé des kystes du pavillon de l'oreille(FERNET,PERTHAIN et BASTARD).

Ces kystes du visage sont parfois associés à des kystes du cuir chevelu, souvent volumineux (ROSETTI,SAPPUPPO) et du cou.

Moins fréquemment les kystes peuvent siéger au niveau des régions inguinales(PRINGLE) et de la racine des cuisses.

On a décrit des éléments siégeant aux faces internes,externes,ante-

Siège des Lésions.



très fréquent



fréquent.



moins fréquent.

rieures et postérieures des cuisses (ORMSBY et FINNERUD)

L'abdomen , le dos et les fesses peuvent être touchés mais les éléments y sont plus rares et disséminés .

La région pubienne est rarement atteinte(AMERLINCK, SCHIFF, KERN et RONCHESE).

L'atteinte des régions sus claviculaires(SEZARY, BOLGERT, VERNEMOUZE) de la gouttière latéro-vertébrale(TOURAINÉ, SOLENTE, MEUNIER) a été décrite; ainsi que l'atteinte du scrotum(AMERLINCK), de la vulve(LEWIS) et même de l'aréole des seins(TOURAINÉ, SOLENTE, MEUNIER).

Enfin les extrémités ne sont qu'exceptionnellement intéressées.

DUBREUILH et AUCHE ainsi que LISI signalent la présence de kystes à la face dorsale des mains.

Nous n'avons pas retrouvé d'observation mentionnant l'atteinte de la paume ou de la plante.

REPARTITION DES KYSTES SUR LES TEGUMENTS

Les kystes sont le plus souvent séparés les uns des autres; cependant ils peuvent, lorsqu'ils sont très nombreux:

- entrer en coalescence
- ou confluer (TOURAINÉ, SOLENTE, MEUNIER)
- se grouper en corymbes (TOURAINÉ, MEUNIER)
- " " grappes (2 à 3)
- " " "conglomérats de nombreux éléments (SAPPUPPO)

Leur distribution peut être symétrique parfois (CONTRERAS et COSTELLO) (ORR). ; mais leur disposition peut également être très particulière

- disposition zoniforme (TOURAINÉ, SOLENTE, MEUNIER)
- en bandes (PRINGLE, TOURAINÉ et FOUCQUIER)

DOGLIOTTI et VISETTI signalent des kystes orientés suivant l'axe des membres atteints.

LISI décrit une disposition en stries semblant coïncider avec les lignes de distribution des poils

CONTENU KYSTIQUE

Dans la plupart des observations retenues, les auteurs signalent qu'ils obtiennent par la ponction d'un kyste un liquide huileux, jaunâtre, souvent limpide et souvent comparé à de l'huile d'olive. Cependant ce liquide est parfois qualifié de

- graisseux
- crèmeux ou laiteux
- sirupeux ou visqueux

Il semble que le contenu kystique varie avec leur stade évolutif, comme en témoignent certaines observations:

ainsi CONTRERAS et COSTELLO décrivent

- des petits kystes contenant une substance sébacée
- de gros kystes contenant un liquide huileux

ORR décrit:

- des gros kystes dont le contenu est un liquide huileux
- des petits kystes " " " une substance caséuse, blanchâtre.

MAC PHEDRAN:

- les petits kystes ont un contenu sébacé
- les gros kystes ont un contenu huileux.

Par ailleurs KLIGMANN et KIRSCHBAUM dans une étude anatomo pathologique des stéatocystomes au cours de leur évolution ont montré que les petites tumeurs jeunes ont un contenu caséux comme du lait caillé.

Les kystes arrivés à maturité au contraire, contiennent un liquide huileux .

D'autre part le contenu semble se modifier également lors des épisodes d'inflammation. Les kystes laissent alors sourdre une substance caséuse plus ou moins fétide (HURLEY, LO PRESTI)

Enfin de nombreux auteurs signalent sans précision l'existence simultanée chez un même malade

- de kystes à contenu sébacé et de kystes à contenu liquidien huileux
- ou de kystes à contenu caséux et d'éléments à contenu liquidien
(possibilité de coexistence avec des kystes sébacés?)

Toutefois le contenu liquidien huileux des stéatocystomes reste un des signes caractéristiques de l'affection; ~~on~~ pose d'ailleurs le problème de l'histopathogénie de ces formations et en particulier de la transformation huileuse de leur contenu.

Dans un certain nombre d'observations les auteurs signalent la présence dans les kystes de vestiges de poils ; en particulier CONTRERAS et COSTELLO qui ont trouvé dans les kystes de trois malades de nombreuses formations pilaires embryonnaires (jusqu'à 45 poils embryonnaires dans un kyste)

SEZARY et LEVY-COBLENTZ signalent la présence de "poils follets" dans certains kystes; de même LISI dans deux cas.

LABOUCHE, BALOUET et PHARAMOND ont observé sur la coupe histologique d'un kyste une formation pilaire participant à la formation de la

de la paroi.

KLIGMANN et KIRSCHBAUM ont également remarqué la présence de touffes de poils dans certains kystes et ils en concluent que les stéatocystomes multiples ne sont en fait que des kystes dermoïdes.

EXAMEN CHIMIQUE DU CONTENU KYSTIQUE.

Plusieurs auteurs ont tenter de réaliser un examen chimique du contenu kystique.

Ainsi DUBREUILH et AUCHE étaient parvenus aux résultats suivants:

(	- Eau	:	:	19,50%
(	-Corps gras solubles			
(		:	:	72,50%
(	dans le sulfate de C			
(				
(	-Déchets épithéliaux			
(		:	:	8%
(	et résidus divers			

SEZARY et LEVY-COBLENTZ arrivent à des résultats un peu différents et plus précis :

(	- Eau	:	:	4,9%
(	-Matières protéiques			
(	insolubles dans	:	:	3,1%
(	l'acetone			
(	-Cholestérine	:	:	4,15%
(	-Acides gras et			
(	matières grasses	:	:	87,8%
(				

Pour ANDERSON le contenu est constitué de graisses neutres et de cholestérol.

Pour MATHURIN et MAFART le contenu se compose de 90% de lipides sans cholestérol)

Ces résultats étaient donc demeurés très imprécis et variable. Cependant en 1957 NICOLAIDES et WELLS ont étudié la nature des acides gras des lipides contenus dans les sebocystes d'une part, et d'autre part dans le sébum normalement sécrété par les glandes sébacées.

Ils sont parvenus aux conclusions suivantes:

Le sébum normal excrété par les canaux excréteurs des glandes sébacées et entrant en contact avec la peau contient des acides gras libres, libérés par une estérase présente dans ces canaux et sur la peau;

au contraire les acides des lipides trouvés dans les stéatocystomes multiples sont tous estérifiés, n'ayant pu en effet subir l'action de l'estérase puisqu'il n'y a aucune communication entre les sebocystes et la surface de la peau.

Examen chimique du contenu d'un des kystes de notre malade.

(Liquide prélevé dans des kystes sous-cutanés abdominaux.)

RESULTATS

- La solubilité est de 100 % dans les solvants organiques

- Chromatographie en couches minces-

présence de phospholipides, mono, di et triglycérides-
cholestérol, esters de cholestérol, hydrocarbures.

- Chromatographie sur colonne-

Triglycérides : 86,2 %

Diglycérides : 4,7 %

Acides gras : néant

Monoglycérides et phospholipides: 9,1 %

- Chromatographie en phase gazeuse (cf. tableau)

Les chromatogrammes présentent un nombre très important de pics. Sur les extraits totaux 90 % des acides gras présents ont pu être identifiés bien qu'il existe un doute sur l'identité du groupe C.21. Dans les résultats toutes les évaluations sont données en fonction de l'ordre de sortie des pics du chromatographe.

Il apparaît que la fraction triglycérides par rapport à la fraction extraits totaux est très riche en C.20 (5=)
environ 10 %:

COMPOSITION DES ACIDES GRAS (en % des acides)

	Extraits totaux		Extraits totaux
C ?	Traces	C.18 (2=)	1
C.12	0,5	C.19 (1)	-
C ?	<0,5	C.20	0,5
C ?	Traces	?	-
C ?	<0,5	C.20 (1=)	0,5
?	1	C.20 (2)	0,5
C.14	7	position 21	1
?	1	^{pos} C.21 (1=)	1
C.14 (1=)	3	C.22	0,5
?	1.5	C.22 (1=)	traces
C.15	5.5	C.22 (2=)	0,5
C.15 (1=)	3	C.24	0,5
C.16	19,5	C.24 (1=)	1,5
C.16 (1=)	20	?	-
?	-	position 20 (5=)	5
C.17	2	?	traces
C.16 (2=)	1	?	0,5
C.17 (1=)	3	?	-
C.18	2	?	-
C.18 (1=)	7	?	1
C.19	3	?	4,5

- ASSOCIATIONS MORBIDES-

Toutes les associations morbides retrouvées ne semblent être, en fait, que des coïncidences.

- Association à une autre affection dermatologique:

TOURAINÉ et FOUCQUIER signalent une association à un lichen corné
Contreras et Costello, à une koïlonychie. (cas n°2)

Tourainé et Meunier à un naevus pigmentaire et à des mollusca
pendula

Dubreuilh et Auché, à un état ichtyosique, à des verrues séborrhé-
ques, des mollusca pendula, des angiomes séniles.

- Association à des troubles psychiques:

- oligophrénie (Lisi).

- Tourainé et Meunier chez leur malade, "petit hypomaniaque", de
lourds antécédents familiaux psychiatriques.

- on a également signalé l'association d'une sébocystomatose

à une dysthyroïdie (Dogliotti et Visetti - cas n°I)

à une hypercholestérolémie (Lewis).

à une syphilis (Klaussner).

à une tuberculose pulmonaire (Gunther).

Beugnon dans sa thèse insistait sur la fréquence d'une hyperlipé-
mie associée à la sébocystomatose.

Nous avons pour notre part relevé parmi les 46 observations re-
tenues les résultats suivants:

-Sézary, Bolgert Vernemouze	trouvent chez leur malade une hyperlipémie	à	9,27 g./l
-Mathurin, Mafart	lipémie cholestérol total	à à	8 à 9 g./l 2 g,60
-Barsky, Dun	cholestérol	à	2,22 g./l
-Hurley, Lo presti	cholestérol	à	2,95 g./l (malade de 66 ans)
- Labouche Balouet Pharamond	lipidogramme normal		
- Lewis	cholestérol total cholestérol estérifié	à à	3,72 g./l 2,26 g./l (malade de 32 ans)
-Ormsby Finnerud	cholestérol normal		
-Sappupo	cholestérol	à	1,20 g./l
-Sézary Lévy-Coblentz	lipides totaux cholestérol acides gras totaux	à à à	11,20 g./l 1,96 g./l 4,60 g./l
-Fernet Perthain Bastard	lipides	à	9,20 g./l

Ces résultats nous paraissent statistiquement insuffisants pour pouvoir établir un lien étiopathogénique entre une hyperlipémie ou une hypercholestérolémie et le développement de la maladie.

Par ailleurs Monsieur le professeur Degos signale deux cas (non publiés) de sébocystomatose avec localisations intestinales se traduisant par des épisodes occlusifs.

Association à un état séborrhéique de la peau.

L'affection en effet, semble dans certains cas survenir sur un terrain séborrhéique.

Ainsi PRINGLE signale chez son malade un "état séborrhéique huileux du nez et des joues".

TOURAINÉ et FOUCQUIER décrivent chez leur malade une alopécie séborrhéique.

Le patient décrit par SEZARY, BOLGERT, et VERNEMOUZE présentait une séborrhée marquée du visage et du cuir chevelu.

Le malade de DUBREUILH et AUCHE présentait une séborrhée du cuir chevelu.

Certains auteurs signalent chez leurs patients l'existence isolée de comédons (SCHIFF, KERN, RONCHESE -cas n°2)

(- SCHIFF.)

Enfin un certain nombre d'auteurs signalent l'existence:

- soit d'une acné concomitante à la sébocystomatose

Ainsi - SCHIFF, KERN, RONCHESE cas n° 1

- TOURAINÉ, MEUNIER (acné comédonienne)

- RONCHESE (acné papulo-pustuleuse)

- soit d'une acné ayant précédé l'apparition des kystes:

Ainsi - ORMSBY, FINNERUD (cas n° 1)

- ORR.

Il semble s'agir le plus souvent d'acné polymorphe, comédonienne et papulo-pustuleuse (SAPPUPO).

Cette association à un simple état séborrhéique de la peau ou à une acné ne constitue cependant pas une règle générale.

En effet parmi les 46 observations retenues :

- 6 signalent un état séborrhéique , dont 3 séborrhées marquées du visage et du cuir chevelu.
- 6 signalent une acné discrète.
- 6 signalent une acné sévère comédonienne et papulo-pustuleuse.

/'
L'existence d'un état séborrhéique de la peau ne semble donc pas être une condition nécessaire au développement de l'affection.

GENETIQUE.

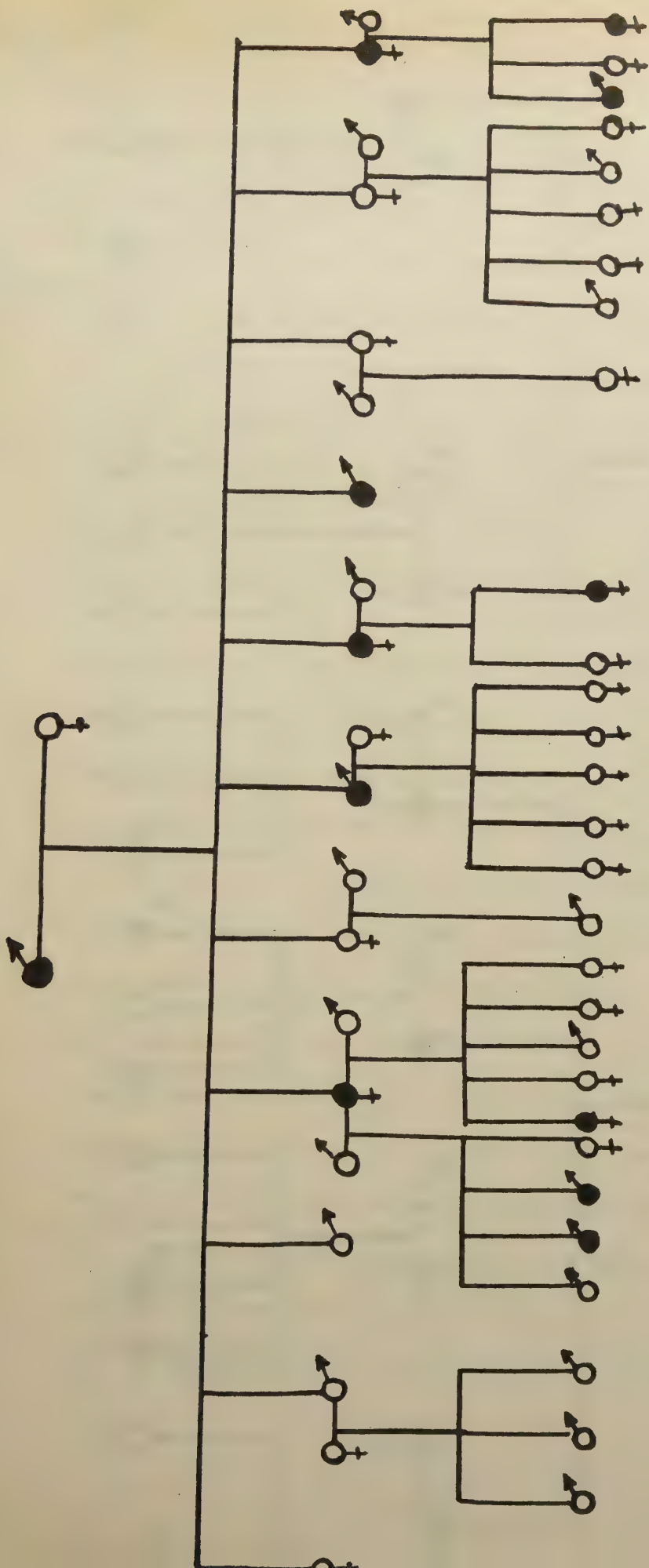
Comme nous l'avons signalé l'affection peut être héréditaire.

KLAUSSNER (1917) l'un des premiers remarqua le caractère héréditaire de l'affection en publiant 2 observations de sébocystomatose familiale.

- 1er cas: deux frères âgés de 18 et 24 ans et leur soeur de 15 ans.
- 2ème cas: un garçon de 21 ans , sa mère de 61 ans , son frère de 32 ans.

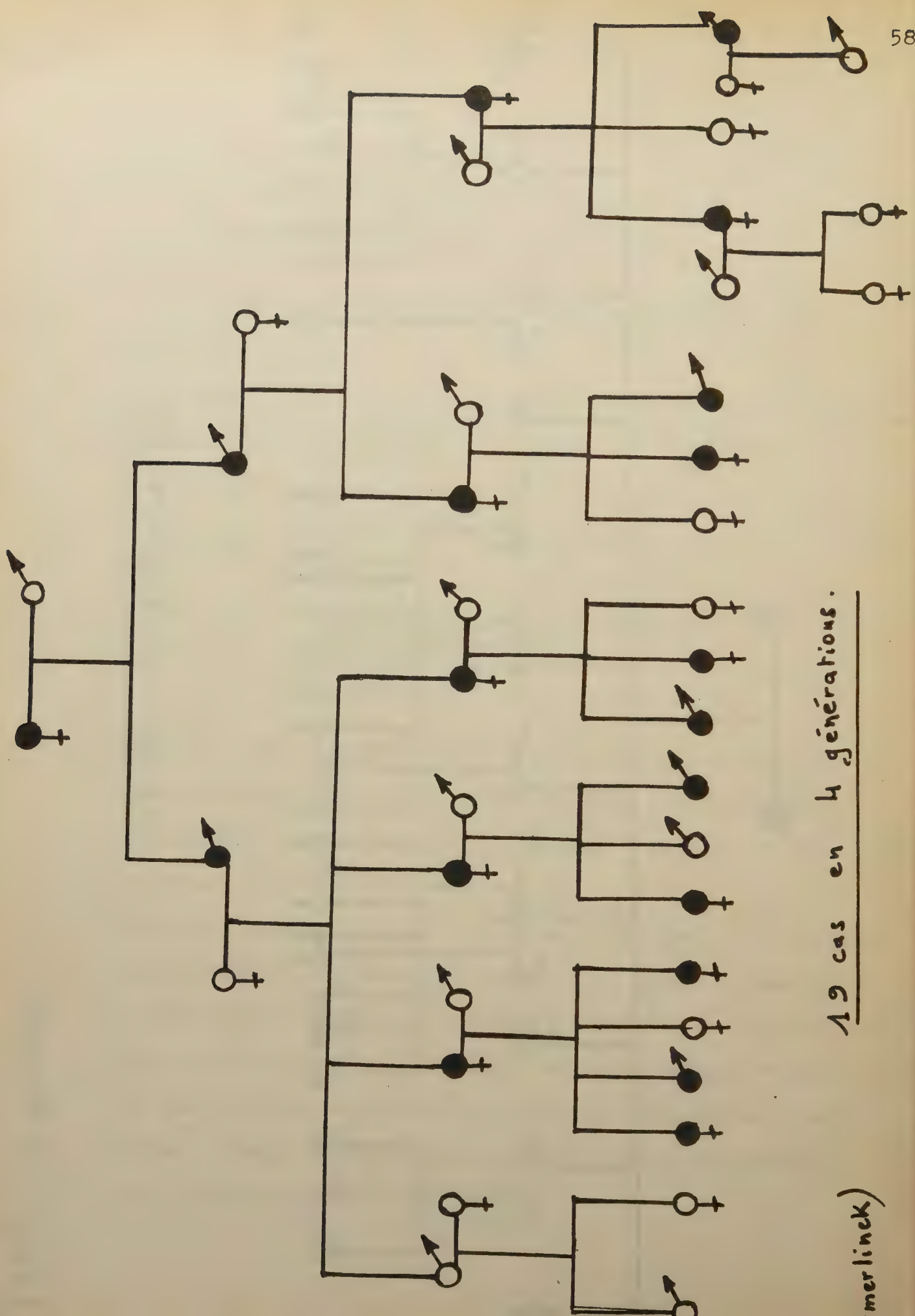
SEZARY et LEVY-COBLENTZ (1931) à propos de l'observation de 4 cas familiaux en 3 générations émettent l'hypothèse d'une malformation congénitale qu'ils nomment " Maladie polykystique héréditaire".

Plusieurs observations, par la suite, confirmeront la réalité du caractère héréditaire de l'affection. Ainsi l'observation de TOURAINE et MEUNIER: 4 personnes atteintes en 3 générations. Mais surtout l'intéressante publication de NOOJIN et REYNOLDS (en 1948) qui fait état de 12 individus atteints en 3 générations; et celle d'AMERLINCK (1949): 19 cas en 4 générations. (cf. les arbres généalogiques.)



12 cas en 3 générations.

[Noojin et Reynolds]



19 cas en 4 générations.

merlinck)

L'examen de ces deux arbres généalogiques nous permet les remarques suivantes:

- l'un des deux ascendants directs d'un malade, le père ou la mère, est toujours atteint.
- dans la descendance des sujets qui ont échappé à la maladie, on ne trouve que des individus indemnes.
- il ne s'agit pas d'une hérédité liée au sexe.

Il s'agit donc vraisemblablement d'une affection se transmettant suivant les lois de l'hérédité mendélienne dominante.

Cependant si dans l'exemple d'AMERLINCK on trouve une proportion de malades voisine de 1 sur 2, il n'en est pas de même dans l'observation rapportée par NOOJIN et REYNOLDS où la proportion de malades est de l'ordre de 1 sur 4.

D'autre part la notion de facteur héréditaire n'est pas retrouvée dans toutes les observations de stéatocystomes multiples. Ainsi sur 46 observations retenues, 14 seulement signalent des cas familiaux.

Peut être faut-il alors envisager, pour tenter d'expliquer ces phénomènes, la notion de pénétrance variable du gène en cause. En effet la fréquence avec laquelle un gène dominant exprime ses effets peut être variable, de même que les modalités selon lesquelles la tare se manifeste. Ce qui permettrait de penser que l'affection peut parfois passer inaperçue chez un certain

nombre de sujets pourtant porteurs du gène.

AMERLINCK pense que dans les cas où l'affection paraît acquise il faut tenir compte du fait que la maladie peut exceptionnellement débiter à un âge avancé et que l'ascendant peut avoir disparu avant l'apparition phénotypique de la maladie.

Enfin on a même suggéré que dans sa forme homozygote, l'affection pouvait être léthale (cas d'enfants morts en bas âge dans des familles atteintes de sébocystomatose (COCKAYNE))

Nous n'en avons pas trouvé confirmation dans les observations retenues.

Ainsi la sébocystomatose, dans certaines observations, apparaît comme une affection héréditaire, transmise par un gène dominant à pénétrance variable.

EVOLUTION.

Il ressort de la plupart des observations que l'affection débute lentement par l'apparition de petites élevures qui augmentent ensuite progressivement en nombre et en volume.

Au bout de quelques années la période d'accroissement est terminée et la dermatose semble alors présenter des caractères stables.

MOUNT pense que cette période de développement peut s'étendre sur 2 à 14 ans. LISI décrit chez son malade (cas I) une période d'installation des lésions de 4 à 5 ans. LEWIS signale une évolution s'étalant sur 20 ans.

L'évolution de l'affection peut être émaillée d'épisodes de surinfection et de suppuration des kystes qui peuvent entraîner une véritable gêne chez le malade et nécessitent parfois une antibiothérapie ou même un traitement chirurgical (incision, voire excision du kyste)

- 15 observations sur les 46 retenues - signalent
de tels épisodes inflammatoires (AMERLINCK, ORR, PRINGLE).
Les kystes ainsi enflammés ou surinfectés laissent ensuite des cicatrices mais semblent parfois même involuer spontanément.

Enfin il est à noter que l'examen bactériologique du contenu de ces kystes enflammés n'est précisé dans aucune des observations retenues. En sorte qu'il pourrait s'agir de suppurations aseptiques?

HISTOPATHOLOGIE

LEVER donne de l'aspect histologique des stéatocystomes multiples la description suivante/:

" La paroi du kyste est fortement plissée, de structure complexe. En certains points elle est atrophique et ne compte guère que deux à trois couches de cellules très minces; ailleurs elle comporte une rangée de cellules basales disposées en palissade, deux à trois assises de cellules cuboïdes et en surface des cellules parakératosiques. En de nombreux endroits de grandes cellules remplacent celles-ci. Leur cytoplasme abondant éosinophile fait saillie dans la cavité comme celui des cellules sécrétrices des glandes apocrines. Ici et là, des glandes sébacées sont écrasées contre la paroi du kyste ou même comprises dans son épaisseur.

De temps à autre de petits follicules pileux adjacents au kyste s'abouchent tangentiellement à sa paroi, plusieurs poils miniatures s'en échappent pour pénétrer dans la cavité.

Les cellules pariétales sont très riches en glycogène et se colorent intensément par le P.A.S."

BEUGNON dans sa thèse décrit 4 types de kystes:

1) Un premier type à épithélium pavimenteux stratifié

de type malpighien sans aucune tendance à la kératinisation avec fragments glandulaires sébacés au contact des kystes ou se continuant directement avec les cellules épithéliales de la paroi kystique.

2) Deuxième type à épithélium évoluant vers la kératinisation avec
présence de cellules cornées, de poils follets (SEZARY et LEVY -
COBLENTZ), d'amas de lamelles cornées dans la lumière, les apparentant
aux kystes sébacés normaux.

3) à épithélium d'aspect festonné papillomateux

4) avec formation de tissu de granulation et de cellules géantes
multinucléées à type de macrophages creusées de cavité dont elles
constituent la paroi et contenant une substance cornée.

LISI distingue 3 types de kystes/:

1) L'un peu courant:

Kyste de siège plutôt superficiel dont la paroi est constituée
d'un épithélium de deux à trois couches de cellules aplaties, atro-
phiées, kératinisantes semblables à des cellules malpighiennes,
entouré d'un revêtement circulaire de faisceaux conjonctifs peu dif-
renciés du tissu collagène limitrophe. Contenu dense d'aspect la-
mellaire contenant quelques rares cellules cornées de desquamation
et de nombreux poils follets.

2) Le deuxième type représente la forme la plus caractéristique:

Kystes arrondis ou ovalaires à revêtement épithélial bien développé
constitué de 3 à 5 couches de cellules.

Les plus profondes au contact du derme ont un aspect cuboïde, un
protoplasme granuleux et un noyau rond riche en chromatine.

Les cellules intermédiaires ont une forme plus ou moins ovoïde, un protoplasme et un noyau ovales moins colorable que celui des précédentes.

Les cellules les plus superficielles ont une forme aplatie avec un noyau allongé et bien conservé.

On ne note pas de kératinisation nette dans cet épithélium. Cet épithélium peut avoir un aspect festonné et présente souvent dans son épaisseur des cellules tout à fait comparables aux cellules sébacées.

Plus fréquemment on peut observer une continuité directe du revêtement épithélial avec des acini de glandes sébacées juxta - kystiques bien conservées. Certaines coupes montrent un rapport avec le follicule pileux.

3) - troisième type:

cavité grossièrement ovoïde à parois plus ou moins festonnées et d'aspect papillomateux, constituée de deux à trois couches de cellules plates non kératinisées, appuyées sur une couche de tissu conjonctif lâche, concentrique, bien différencié.

Nous retiendrions volontiers pour type fondamental et caractéristique qui pourrait être ainsi défini: Kyste intradermique

- l'épiderme en regard du kyste est normal, parfois discrètement aplati.
- le kyste a une paroi constituée par un épithélium pluristratifié de type malpighien, entouré de faisceaux de tissu conjonctif le séparant du derme environnant.
- La participation sébacée à la constitution de la paroi est une des particularités histologiques essentielles des stéatocystomes mul-

tiples (lobules sébacés atrophiés, cellules sébacées soit étroitement accolées à la paroi, soit comprises dans la paroi même.) Cet aspect a été bien décrit dans les observations de NOOJIN et R REYNOLDS, AMERLINCK, SAPPUPU, ORMSBY et FINNERUD, PRINGLE, GUNTHER. Mais il semble en fait réel qu'à côté de ce type fondamental existent d'autres aspects histologiques des stéatocystomes; car comme l'ont montré KLIGMANN et KIRSCHBAUM dans une étude détaillée de l'histogénèse des stéatocystomes multiples la structure histologique des kystes semble varier avec leur stade évolutif.

HISTOGENESE (d'après KLIGMANN et KIRSCHBAUM)

Les petites tumeurs "jeunes": sont entourées d'un épithélium corné normal dont les cellules kératinisées exfoliées se tassent ensemble en lamelles concentriques. Présence d'un stratum corneum bien développé. Le contenu du kyste est alors caséux, comme du lait caillé, traduisant la présence de cellules cornées et de graisses épidermiques.

Nous avons bien retrouvé cet aspect dans notre observation.

- Lorsque la tumeur augmente, la paroi qui l'entoure s'aplatit (en devenant à trois couches de cellules), la couche granuleuse disparaît, la kératinisation cesse; le stratum corneum s'amincit ou disparaît. La plupart des lamelles cornées est lysée à ce stade. Le contenu est constitué de débris granulaires amorphes avec des fragments kératosiques dispersés: se traduisant par un contenu huileux.

On peut trouver dans la lumière des touffes de poils.

Ensuite la différenciation sébacée se fait sous plusieurs formes. Apparition çà et là de foyers intra épidermiques de cellules chargées de graisses se déversant dans un orifice central. A partir de cet orifice grossier le tissu sébacé se dispose en pseudo lobules. Mais parfois des "languettes" de tissu sébacé s'étendent dans le derme en minces nappes comprimées contre les parois kystiques. Dans les kystes arrivés à maturité, la kératinisation a cessé, la sécrétion est constamment déversée dans la lumière par les formations glandulaires: liquide huileux, semi-visqueux, brunâtre.

- ETIOPATHOGENIE

Deux théories étiopathogéniques s'opposent:

- I) Théorie de la rétention (
 - PRINGLE
 - BOSELLINI
 - GUNTHER

- 2) Existence d'une malformation congénitale:
 - SEZARY-etLEVY-COBIENTZ
 - LISI

I) Théorie de la rétention.

BOSELLINI pense que le point de départ de la formation des kystes est un processus de kératinisation au niveau de l'orifice du canal sébacé, qui entraîne un obstacle à l'écoulement du produit des glandes sébacées.

Le produit de sécrétion se collecte alors dans le follicule, entraînant une dilatation au point de jonction du canal glandulaire avec le follicule pileux.

La dilatation reste exclusivement limitée au follicule, aussi les glandes sébacées et leurs cellules ne contribuent-elles jamais à la formation de la paroi du kyste.

La dilatation paraît cesser dès que la glande ou ses acini cessent de déverser la substance graisseuse dans la lumière du kyste, ce qui se produit lorsque le dernier acinus a disparu.

Cette disparition survient par une atrophie progressive des acini, entraînée par la pression à laquelle ils sont soumis entre la paroi kystique et le tissu conjonctif voisin.

BOSELLINI pense que le contenu kystique est toujours constitué de graisse pure puisqu'il représente la seule sécrétion des glandes sébacées. Enfin il exclut une éventuelle participation des glandes sudoripares à la formation de la paroi kystique.

PRINGLE, au contraire, pense que les formations kystiques sont provoquées par l'hypertrophie d'une glande sébacée, liquéfaction de son contenu et rétention de sa sécrétion, un obstacle en empêchant l'évacuation.

Les lobules sébaces ne semblent pas se distendre et s'atrophier en même temps. Certains sont comprimés par l'augmentation de la tumeur mais restent en continuité avec elle. Les lobules normaux continuent à déverser leurs sécrétions dans le kyste formé par le reste de la glande. La tumeur, alors, n'est pas simplement un kyste par rétention de la glande qui est en train de s'atrophier, mais agit comme réceptacle de la sécrétion de la partie de la glande restée normale. Si l'orifice du canal glandulaire est complètement obstrué, toute la glande se distend et l'épithélium s'atrophie.

Certaines coupes auraient montré une communication entre les glandes sébacées et la lumière du kyste. (GUNTHER pense qu'il s'agit là d'un artefact).

GUNTHER pense, que la localisation constante des kystes au contact de glandes sébacées et l'existence de glandes aplaties le long de la membrane kystique permettent de conclure à l'existence d'un rapport étiologique entre kystes et glandes sébacées. Pour GUNTHER les kystes naissent probablement de l'obturation et de la dilatation d'un tube glandulaire.

DUBREUILH et AUCHE placent les modifications pathologiques de l'affection dans les glandes sudoripares et leurs conduits bien qu'ils décrivent le rapport histologique étroit des kystes avec les glandes sébacées....

Pour ORMSBY et FINNERUD le développement de kystes est entraîné par l'obstruction de l'orifice du follicule pilo-sébacé par un bouchon kératosique. Les kystes sont formés par la sécrétion continue des glandes sébacées qui restent tout d'abord normales, puis finissent plus tard par s'atrophier sous l'action de la pression et cessent leur fonction. Les kystes se forment dans le canal glandulaire dont les parois constitueront les parois du kyste.

II) 2ème théorie: Malformation congénitale.

NOOJIN et REYNOLDS pensent que l'affection peut être due à une anomalie congénitale du métabolisme lipidique et donnent contre la

théorie de la rétention les arguments suivants:

- rareté des kystes dans les cas d'acné sévère
- rareté des comédons dans les cas de sébocystomatose.
- difficultés à montrer sur des coupes histologiques une occlusion partielle ou totale à l'origine des kystes.(Seuls ORMSBY et RINNERUD auraient observé cette obturation).
- survenue de kystes identiques sur les paumes des mains et la face palmaire des doigts, surfaces dépourvues de glandes sébacées et de follicules pileux.(Ce dont ,pour notre part ,nous n'avons pas trouvé confirmation).

CONTRERAS et COSTELLO opposent les mêmes arguments à la théorie de la rétention.

En 1931 SEZARY et LEVY-COBLENTZ observent un cas familial de stéato-cystomes multiples et émettent l'hypothèse d'une malformation congénitale(maladie polykystique et héréditaire).

Enfin LISI pense qu'il semble s'agir de naevi à survenue tardive en rapport avec l'appareil pilo-sébacé et plus spécialement avec le conduit de la glande sébacée.Le mécanisme d'une telle malformation semble devoir se rapporter à une "tendance innée, particulière, au développement anormal du conduit de la glande sébacée entraînant une dilatation kystique".

LISI précise que,dans le cas qu'il a décrit,la coexistence de trouble nerveux fait suspecter un rapport avec la malformation cutanée dans le sens d'une disposition congénitale malformative de tout le système ectodermique.

C'est pourquoi l'auteur préfère à tous les titres précédemment employés celui de " naevi kystiques trichosébacés diffus du tronc".

- Cette hypothèse d'une affection génétique semble en effet assez satisfaisante ,d'autant qu'elle n'exclut pas totalement la première; on pourrait penser, en effet ,qu'il s'agit là d'une maladie héréditaire se traduisant par une malformation anatomique de la glande sébacée (agénésie du canal glandulaire par exemple). Cette affection génétique se révélerait lorsque l'appareil pilo-sébacé devient actif comme semble en témoigner l'âge de survenue(puberté le plus souvent).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.

I) FORMATIONS KYSTIQUES.

a) Kystes épidermiques ou kystes épidermoïdes

forment des tumeurs cutanées et saillantes sphériques ne présentant ni ombilication, ni orifice. Ils se localisent surtout au niveau du cuir chevelu où ils peuvent être multiples et au scrotum; mais ils peuvent siéger ailleurs. Leur contenu est granulo-graisseux; facteur héréditaire fréquent.

Histologie (d'après Civatte):

" La cavité est remplie de kératine feuilletée ortho-kératosique, bordée par un épithélium pavimenteux polystratifié. Les dépôts calcaires ne sont pas rares."

b) Kystes sébacés :

sont plus rares que les précédents; ils siègent surtout dans les régions séborrhéiques et sont souvent associés à l'acné. Ils présentent à leur sommet un orifice ombiliqué par lequel on peut exprimer une matière grasse blanc jaunâtre (sébum) malodorante.

Lever préfère à la dénomination de kyste sébacé, celle de kyste pileaire, des études histo-chimiques ayant montré que les cellules pariétales des kystes pileaires

produisent de la kératine et non du sébum.

Histologie (Lever):

" Kyste dont la paroi est constituée de cellules épidermiques dépourvues de ponts d'union. La disposition en palissade de l'assise cellulaire périphérique contraste avec la distribution quelconque des éléments correspondants du kyste épidermique. De nombreuses cellules en bordure de la cavité sont comme gonflées et ont des limites imprécises. Elles ne donnent pas naissance à des cellules granuleuses mais semblent flotter librement dans la cavité".

c) Kystes dermoïdes

variété de kystes épidermiques. Ce sont des formations qui se développent aux dépens d'inclusions dysembryoplasiques et apparaissent dans les régions des fentes embryonnaires (sourcil, cou, sternum, sacrum, raphé périenéal, région génitale.) Ils apparaissent à la naissance et sont en général peu nombreux, parfois même unique. Leur paroi est formée par un épiderme avec ébauches de glandes et de follicules pileux. Ils contiennent du sébum, de la kératine, souvent des poils et des cheveux, parfois du cartilage et de l'os.

II) TUMEURS CUTANÉES NON KYSTIQUES.

- EPITHELIALES

a) Hidradénomes éruptifs.

sont des élevures rosées, jaunâtres, qui siègent sur la face antérieure du thorax et sur l'abdomen.

Histologie:

" présence dans le derme de nombreuses petites cavités dont les parois sont constituées par deux rangées de cellules épithéliales souvent aplaties et dont le contenu est constitué de substance colloïde."

b) Trichoépithéliomes.

petites élevures rondes ou légèrement acuminées, de la taille d'une tête d'épingle à celle d'un pois, de la couleur de la peau normale ou jaune rosé. Des petits kystes de milium ou des points comédoniens peuvent être observés à leur surface. Mais ces tumeurs siègent électivement sur le visage et parfois au cuir chevelu. Plus rarement au tronc et aux membres.

Histologie:

" Tumeur bien limitée, formée de nombreux kystes arrondis, qui sont remplis de lamelles cornées concentriques, parfois d'une substance hyaline. La paroi de ces kystes est constituée par une coque de cellules basales."

c) Cylindromes:

sont des tumeurs épithéliales bénignes, localisées sur tout au cuir chevelu, habituellement multiples, du volume d'une tête d'épingle à celui d'une cerise et d'un oeuf de poule. Ils sont groupés en grappes. Caractère familial héréditaire.

Histologie:

"Ilots de cellules épithéliales situées dans le derme agencés en lobules, bien limités, de taille diverses dont chacun est circonscrit par une bande conjonctive hyaline."

- MESENCHYMATEUSES.

a) Leiomyomes multiples;

petites tumeurs qui se développent aux dépens des muscles lisses de la peau. Ce sont de petits nodules de la taille d'un grain de plomb à celle d'un pois, de couleur normale ou blanc jaunâtre, ou un peu translucides, enchassées dans le derme; mais il existe deux critères diagnostiques:

- la sensibilité à la pression
- le durcissement douloureux à la palpation.

Histologie:

"tumeurs intradermiques non encapsulées constituées par

des faisceaux enchevêtrés de muscles lisses à noyaux très allongés."

b) Xanthomes tubéreux:

nodules de taille variable, jaunes, localisés symétriquement aux coudes, à la face externe des bras, aux genoux, aux fesses. Ils sont souvent multiples.

Histologie:

"Amas d'histiocytes et de grandes cellules claires au cytoplasme vacuolisé avec un aspect spumeux. Les cellules sont parfois multinucléées: cellules de TOUTON."

c) Lipomatose:

Les lipomes multiples symétriques sont des tumeurs arrondies, du volume d'un pois à celui d'une mandarine, enchassées dans l'hypoderme. Leur configuration est parfois lobulée, leur consistance molle, parfois pseudo-fluctuante. Ils siègent surtout sur les membres, à la racine des cuisses, aux lombes, aux fesses, à l'abdomen, au tiers moyen du corps, dans les régions trochantériennes, aux extrémités.

Histologie:

"énorme amas de cellules graisseuses entourés par une capsule fibreuse".

d) Fibromes multiples.

petites tumeurs de quelques millimètres de diamètre, ...

légèrement saillantes, globuleuses ou hémisphériques; leur couleur varie du rose au brun. Mais leur consistance est fibreuse, dure, et ils sont enchâssés dans le derme.

Histologie:

"nodules fibreux intradermiques, sans capsule conjonctive. Ce tissu est composé de faisceaux compacts de fibres très éosinophiles, de cellules de type fibroblastique et de cellules de type histiocytaire.

III) TUMEURS CUTANÉES DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN.

Surtout les tumeurs superficielles: saillies arrondies ou ovoïdes, de la taille d'un grain de mil à celle d'une mandarine. Ces tumeurs sont sessiles ou pédiculées.

Mais ces tumeurs sont souvent flasques bien que certaines soient de consistance élastique. Cependant leur association à des tumeurs profondes, à des taches pigmentaires, à des formations neurofibromateuses et à des troubles nerveux et psychiques permettent d'évoquer le diagnostic de Neurofibromatose de Recklinghausen.

IV) TUMEURS PARASITAIRES: CYSTICERCOSE SOUS-CUTANÉE.

Petites tumeurs du volume d'un pois à celui d'une noisette, de consistance ferme, indolentes. Ces tumeurs sont souvent nombreuses et siègent électivement à la face in-

interne des bras. Elles peuvent cependant occuper n'importe quelle région du corps.

Diagnostic: éosinophilie sanguine souvent élevée. Réaction de Casoni habituellement positive. La biopsie peut révéler le scolex.

ESSAIS DE TRAITEMENT.

Le traitement sera essentiellement symptomatique et chirurgical:

- antibiothérapie par voie générale lors des épisodes inflammatoires.
- incision des kystes suppurés.
- excision de kystes volumineux ou inesthétiques, qui pourraient devenir gênants par leur situation ou leur volume.

Mais il faut souligner que le traitement chirurgical entraîne en général des cicatrices persistantes.

Certains auteurs proposent la ponction des kystes(BEUGNON)et ont noté l'absence de récurrence après cette intervention(ORR). Le régime de restriction des graisses et des sucres préconisé par d'autres auteurs paraît inutile (comme le constate AMERLINCK).

En ce qui concerne le cas qui nous intéresse:

- Au cours d'un an d'observation il est apparu que lorsque le malade prenait pendant de longues périodes de la vitamine C, tout phénomène inflammatoire et suppuratif disparaissait au niveau des kystes.(Docteur R.LECLERCQ).

CONCLUSIONS.

L'observation d'un malade présentant une profusion de kystes sous-cutanés a été l'occasion d'étudier les textes originaux de PRINGLE sur le "Steatocystoma multiplex"(1899) et de GUNTHER sur la "Sébocystomatose"(1917), et de constater l'identité de ces deux affections rares.

Nous fondant sur les traits communs aux deux observations originales, nous avons pu retenir dans la littérature -46 observations suffisamment détaillées qui permettent de définir sous le vocable de "sélocystomatose", terme habituellement retenu, une affection caractérisée par:

- son développement dans l'un ou l'autre sexe vers la puberté.
- la constitution d'un grand nombre de kystes de tailles très diverses, prédominant à la région préthoracique et à la paroi antérieure des aisselles.
- les plus volumineux de ces kystes sont les plus caractéristiques du fait de leur aspect bleuté et translucide et de leur contenu huileux.

-la présence de glandes sébacées dans la paroi du kyste ou écrasées à l'intérieur de sa paroi est un élément très caractéristique.

-un tiers des observations sont familiales permettant d'établir une hérédité en dominance.

L'observation de notre malade correspond pleinement à cette description. Nous avons pu relever 7 autres cas dans sa famille.

Il nous a été possible de procéder à une étude des lipides de constitution de ses kystes; leur examen par chromatographie a montré qu'ils étaient ainsi constitués:

-triglycérides: 86,2 %

-diglycérides : 4,7 %

-monoglycérides et phospholipides: 9,1 %

Cette étude confirme celle de NICOLAIDES et WELLS sur l'absence d'acides gras libres.

BIBLIOGRAPHIE.

- AMERLINCK F. Sébocystomatose héréditaire.
Arch.Belges de Derm.Syph.
Sept.1949,5,p.187-189
- ANDERSON D.S. Sebocystomatosis
Brit.Jour. of Derm.Syph.
Mai 1950,62,p.215-221
- ARGENZIANO G. Un cas de sébocystomatose de Gunther
Ann.Ital.Di Derm.S.
Janv.Fev.1950,1,p.31-42.
- BARSKY S. Steatocystoma multiplex(I case)
DUN Y.O. Arch.of Derm.Syph.
1964,89,p.475.
- BEERMAN Multiple sebaceous cysts
Arch.of Derm.Syph.
1935,31,p.154
- BEUGNON J.E. Sébocystomatose généralisée(maladie polykys-
tique sébacée de la peau)
Thèse-Paris 1943- n°240- 60p.-Arnette ed.
- BOSELLINI P.L. Beitrag zur lehre von den multiplen follicu-
laren Hautcysten.
Arch.für Derm.Syph.
1898,54,p.81.
- BUREAU Y. Sébocystomatose diffuse
BARRIERE H. Bull.de la Soc.Franç.de Derm.
LITOUX P. 1966,73, p.433
BUREAU B.
- CADY L.D. A case of generalized steatoma
Arch.of Derm.Syph.
1924,9, p.96.
- COCKAYNE E.A. Steatocystoma multiplex.Sébocystomatosis.
Inherited abnormalities of the skin
1933- p.352.

- CONTRERAS M.A. Steatocystoma multiplex with embryonal hair
COSTELLO M.J. formation
Arch.of Derm.Syph.
1957,76, p.720-725.
- COSTELLO M.J. Steatocystoma multiplex resembling acne
vulgaris
Arch.of Derm.Syph.
1939,40, p.1063.
- COSTES-ALBRESPIC J. Contribution à l'étude de la sébocystomatos
de Gunther
Thèse -Toulouse 1958- 52p.- n°62.
- DOCKX L. Un cas de sébocystomatose
Arch.Belges de Derm.Syph.
1952,8, p.296-297.
- DOGLIOTTI M. Sulla sebocistomatosi di Gunther
VISETTI M. Min.Derm.
Juil.1956,7, p.211-214.
- DUBREUILH W. Kystes graisseux sudoripares
AUCHE B. Arch.Clin.de Bordeaux
1896,9, p;387
- FERNET P. Un cas de sébocystomatose
PERTHAIN E. Bull.de la Soc.Franç.de Derm.
BASTARD J. 1947,56,p.411.
- FRACCARI B. Un caso di steatocisti multiple dei follicoli
pilosebacei(Bosellini)Sebocystomatosis
(Gunther).
Giorn.Ital.di Derm.Sif.
1936,6,p.977.
- GOUGEROT H. Kystes sébacés translucides multiples
CARTEAUD A. Arch.de Derm. et Syph.de la Clin.St Louis.
1938,10,p.377
- GUNTHER H. über eine besondere talgdrüsenaffection-
Sebocystomatosis.
Derm.Wchnschr.
1917, 64 ; p.481-490

- HUNT E. A case of steatocystoma multiplex(Pringle)
Sélocystomatosis(Gunther)
Brit.Journ. of Derm.Syph.
1936, 48 ,p.386.
- HURLEY H.J. Steatocystoma multiplex
LO PRESTI P.J. Arch.of Derm.Syph.
1965,92,p.IIO
- INGRAM J. Kystes sébacés héréditaires
OLDFIELD M. Brit.Med.Journ.
1937,n°3983,p.°60-963
- JAMESION Numerous cutaneous cysts
Edimb.Med.Journ.
1873,19,p.223.
- KLAUSNER Uber angeborene bzw.hereditäre cystenbildung
im bereiche der talgdrusen.
Derm.Wchnsch.
1917,65,p.7II-7I3
- KLIGMAN A.M. Steatocystoma multiplex:a dermoid tumor
KIRSCHBAUM J.D. Journ.of invest.Derm.
1964,42,p.383-386.
- LABOUCHE F. Cas familial de sélocystomatose.
BALOUET G. Bull.de la Soc.Franc.de Derm.
PHARAMOND J.J. 1966,73,p.448.
- LEVER W.F. Histopathologie de la peau.
p.46I-465.
- LEWIS G.M. Generalized steatoma associated with hyper-
cholesterolemia.
Arch.of Derm.Syph.
1953,68,p.230.
- LEWIS B. Multiple sebaceous cysts of the vulva.
Brit.Journ.of Derm.Syph.
1948,60,p.254.
- LISI F. Nevo cistico tricosebaceo diffuso del tronco
Giorn.Ital.di Derm.Sif.
1932,73,p.I325-I328.

- ORR H. Multiple symmetrical cutaneous cysts or
steatocystoma
Brit.Journ.of Derm.Syph.
1924,36,p.31.
- OYAL H. Sebocystomatosen
NIKOLOWSKY Arch.für exp.Derm.
1957,204,p.361
- OLDFIELD M. Association de polypose familiale du color
avec kystes sébacés multiples.
Brit.Journ.of surgery
Mars 1954,41,p.534-541.
- PRINGLE J.J. A case of peculiar multiple sebaceous cyst
(steatocystoma multiplex)
Brit.Journ.of Derm.Syph.
1899,11,p.381-385.
- ROBINSON L.B. Sebocystomatosis or steatomatosis
Arch.of Derm.Syph.
1934,29,p.461-462.
- RONCHESE F. Steatocystoma multiplex
Arch.of Derm.Syph.
1953,67,p.116
- ROSEMBERG Steatocystoma multiplex
STILLIANS Arch.of Derm.Syph.
1938,37,p.708.
- ROSETTI C. Contributo allo studio della sebocistomato
di Gunther.
Min.Dermat.
1955,30,p.193,196.
- ROXBURGH A.C. A case of sebocystomatosis(Gunther)
MUENDE I. Brit.Journ.of Derm.
1933,45,p.263.
- SACHS W. Steatocystoma multiplex congenitale.
Arch.of Derm.Syph.
1938,38,p.877.

- SAPUPPO A. Su tre casi familiari di cosi detta sebocis-
tomatosi di Gunther.(Malattia policistica
epidermica)
Min.Dermat.
1956,31,p.294-304.
- SATENSTEIN D. Steatocystoma multiplex congenitale
Arch.of Derm.Syph.
1937,36,p.632.
- SCHIFF B.L. Steatocystoma multiplex
Arch.of Derm.Syph.
1953,67,p.116.
- SCHIFF B.L. Steatocystoma multiplex?Calcified fibromata
Arch.of Derm.Syph.
1953,67,p.117.
- SCHIFF B.L. Steatocystoma multiplex
KERN A.B. Arch.of Derm.Syph.
RONCHESE F. 1958,77,p.516-518.
- SEZARY Eruption profuse de kystes épidermiques à
LEVY-COBLENTZ contenu corné ou sébacé et héréditaires;
maladie polykystique épidermique héréditaire
Bull.de la Soc.Franç.de Derm.
1931,38,p.37-38.
- SEZARY Sébocystomatose(maladie polykystique de la
BOLGERT peau)
VERNEMOUZE Bull.de la Soc.Franç.de Derm.
BEUGNON 1945,52,p.72.
- SMITH H.J. A case for diagnosis:steatocystoma multi-
plex?
Arch.of Derm.Syph.
1938,37,p;153.
- TOURAINÉ A. L'hérédité en médecine-p.548.
- TOURAINÉ A. Epithéliomatose et sébocystomatose sur
FOUCQUIER corps étrangers datant de 29 ans.
Bull.de la Soc.Franç. de Derm.
1947,56,p.52.

- TOURAINÉ A.
MEUNIER J. Sébocystomatose héritée en dominance.
Bull. de la Soc. Franç. de Derm.
1944, 53, p. 319.
- TOURAINÉ A.
SOLENTÉ
MEUNIER J. Un cas de sébocystomatose.
Bull. de la Soc. Franç. de Derm.
1944, 53, p. 69.
- VAN DER MEIREN L. Un cas de sébocystomatose.
Arch. Belges de Derm. Syph.
1952, 8, p. 399-400.
- VAN KEERBERGEN G. Sébocystomatose du scrotum.
Arch. Belges de Derm. Syph.
1949, 5, p. 157-159.
- VINEGARD W.R.
SCOTT R.A. Steatocystoma multiplex with pachyonychia
congenita.
Arch. of Derm. Syph.
1961, 84, p. 824-827.
- WAY S.C. Steatocystoma multiplex
Arch. of Derm. Syph.
1934, 29, p. 437.

11.2
Michèle ROCHER ép. BRUSTIER

Dossier IO45L

LARIBOISIÈRE - S'-LOUIS



-SEBOCYSTOMATOSE-

-STEATOCYSTOMES MULTIPLES-

VU
A PERMIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR
DE L'ACADÉMIE DE PARIS

M. Mallu.

N. Jeger

